

DIE GAUMENKONFIGURATION BEIM TURNER-SYNDROM,  
KLINEFELTER-SYNDROM UND BEI PSEUDOHERMAPHRODITISMUS

Otto W. Müller

1973







Aus der Abteilung für Klinische Endokrinologie  
(Abteilungsvorsteher: Prof. Dr. C. Overzier)  
der II. Medizinischen Universitätsklinik  
(Direktor: Prof. Dr. P. Schölmerich)  
der Johannes - Gutenberg Universität

Die Gaumenkonfiguration beim Turner-Syndrom,  
Klinefelter-Syndrom und bei Pseudohermaphroditismus

Inauguraldissertation  
zur Erlangung der Würde eines Doktors der Zahnheilkunde  
der Hohen Medizinischen Fakultät Mainz

vorgelegt von

Otto W. Müller

aus Opladen

Mainz 1973

Fachbereichsdekan: Professor Dr. J. Fischer  
Referent: Professor Dr. C. Overzier  
Korreferent: Professor Dr. K. Nawrath  
Tag der mündl. Prüfung: 6.6.1973

Gesamtherstellung:



DITTERS BÜRODIENST

6501 HEIDESHEIM/RHEIN · AM KAPELLCHEN 1  
TELEFON 06132/5711



## I.) Einleitung

- a.) Abgrenzung der allgemeinen Thematik
- b.) Übersicht über die wichtigsten klinischen Charakteristiken der untersuchten Krankheitsbilder mit abschließender Problemstellung

## II.) Eigene Untersuchungen

- a.) Untersuchtes Patientengut
- b.) Durchgeführte Messungen
  - 1.) Zahnbogenvermessung
  - 2.) Gaumenvermessung

## III.) Ergebnisse

- a.) Datenbeschreibung
  - 1.) Zahnbogenvermessung
  - 2.) Gaumenvermessung
- b.) Statistische Analyse der Meßergebnisse

## IV.) Diskussion der Ergebnisse

## V.) Zusammenfassung



Digitized by the Internet Archive  
in 2026

[https://archive.org/details/IA41554415\\_0025](https://archive.org/details/IA41554415_0025)

## I.) Einleitung

-----

### a.) Abgrenzung der allgemeinen Thematik

Die Bedeutung des innersekretorischen Systems für die allgemeinen Wachstums- und Stoffwechselfvorgänge kann als in vielerlei Hinsicht geklärt betrachtet werden.

Unklarheiten bestehen jedoch in nicht unerheblichem Maße nach H a u s s e r (7) über den Einfluss von Störungen des innersekretorischen Systems auf die Entstehung von Gebißanomalien. Schwierigkeiten bereitet hier vor allen Dingen die Differenzierung von Gebißanomalien, die vorwiegend von ätiologischen Faktoren her bestimmt sind von solchen, deren Ursache in einer innersekretorischen Störung zu suchen ist.

Nach Untersuchungen von H a u s s e r (7) und klinischen Beobachtungen von K o r k h a u s (9) zeigen sich bei Störungen des innersekretorischen Systems zwar auch morphologische und funktionelle Störungen im Kiefer-Gesichtsbereich, jedoch lassen sich diese Störungen nur in wenigen Fällen eindeutig dem endokrinen Geschehen zuordnen.

Den Einfluss des innersekretorischen Systems auf das Kauorgan sieht B i e d l (1) in einer dreifachen Wirkung:

- 1.) in dem morphogenetischen Einfluss der Blutdrüsen auf den Bau und Entwicklung des die Zähne tragenden Skeletts,
- 2.) für die Ausbildung, Entwicklung und den Aufbau der Zähne selbst, und
- 3.) schließlich für die richtige Beschaffenheit der die Zähne tragenden und sie beeinflussenden Schleimhautpartien der Mundhöhle.

Diese dreifache Einflussnahme des innersekretorischen Systems auf das Kauorgan kann bei Über- bzw. Unter-

funktion einer Drüse als Teil dieses Systems spezifisch gestört werden im Sinne eines Überwiegens oder eines Mangels der endokrinen Wirkungsweise. So kommt es zu einer Veränderung dieses die Zähne tragenden Skeletts beim Krankheitsbild der Akromegalie.

Unter dem Einfluss einer übermässigen Produktion des somatotropen Hormons des Hypophysenvorderlappens wachsen beim Erwachsenen nach Schluß der Epiphysenfugen die Akren. Bekannt sind hier grobe Gesichtszüge durch wulstige Orbitalränder, große Nase und Zunge, große Hände und Füße sowie knöcherne Appositionen um die Wirbelkörper. Im oralen Bereich sind nach K o r k h a u s (9) zwar beide Kiefer vom übermäßigen Wachstum betroffen, der Unterkiefer jedoch im verstärkten Maße. Die Zähne rücken hier auseinander und es entsteht das Bild der Progenie des Unterkiefers, das jedoch nach Ansicht von K o r k h a u s (9) mit den Symptomen des kieferorthopädischen Krankheitsbildes der Progenie wenig Ähnlichkeit hat. Auch der zweite Punkt der von B i e d l (1) angegebenen Wirkungsweisen der endokrinen Drüsen auf das Kauorgan ist hier betroffen. Das Überangebot von Somatotropin führt zu einer Beschleunigung der Zahnentwicklung und des Zahndurchbruchs. Eine mangelhafte Somatotropinproduktion des Hypophysenvorderlappens, z.B. experimentell durch eine Hypophysektomie erzielt, zeigt sich nach M a t h i s und W i n k l e r (16) durch eine Persistenz der Milchzähne bei Durchbruch der permanenten Zähne. Dabei wird eine doppelte Zahnreihe ausgebildet.

Eine Störung der zweiten der von B i e d l (1) angegebenen drei Wirkungsweisen des endokrinen Systems auf das Kauorgan stellt sich bei Über- bzw. Unterfunktion der Schilddrüse ein. Hier beschreibt K o r k h a u s (9) bei Hyperthyreosen eine Beschleunigung der Zahnentwicklung und der Dentition. Im Gegensatz dazu verlangsamt sich die Zahnentwicklung und die Dentition nach seiner Untersuchung bei Unterfunktion der Schilddrüse, so bei endemischen Kretenismus, einer kongenitalen Form der Hypothyreose.

Als gesichert darf auch das Wissen um den Einfluss von Störungen der Nebenschilddrüsenproduktion auf die Zahnentwicklung bezeichnet werden. Das von den vier Epithelkörperchen produzierte Parathormon, reguliert den Kalzium- und Phosphatstoffwechsel, der eine besondere Bedeutung für die Entwicklung und Ausbildung der Zahnhartsubstanzen besitzt. Hier erscheinen bei Hypoparathyreoidismus nach H a u s s e r (7) Verkalkungsstörungen ( Hypoplasien ) der Zähne. Störungen im Zahndurchbruch werden hingegen nicht beobachtet.

Mit zu den wichtigen innersekretorischen Drüsen gehören die Keimdrüsen, die, nach Meinung S c h w e n c k s (26), eine nicht unerhebliche Bedeutung für das Wachstum der Kiefer und der Zähne besitzen. Daß hier eine enge Korrelation zwischen Zahnentwicklung und sexuellen Reifezeichen, die einen Ausdruck der Funktion der Keimdrüsen darstellen, besteht, zeigt eine Untersuchung R e i c h e n - b a c h s (24) auf. Bei einer Reihenuntersuchung von 1000 Schulkindern im Alter von 13 1/4 und 15 1/4 Jahren wurden die primären Geschlechtsmerkmale (Penis, Scrotum) in ihrem Entwicklungsstand mit dem Stand des Durchbruchs des 12-Jahr Molaren in Verbindung gesetzt. Es ergab sich eine auffällige Ähnlichkeit zwischen dem Kurvenverlauf für den Zahndurchbruch dieses zweiten Molaren und dem Kurvenverlauf des Entwicklungsstandes der primären Geschlechtsmerkmale. B i e d l (1) sieht als Folgen des Einflusses der Keimdrüsen auf das Zahnsystem eine erhöhte Kariesfrequenz bei Erkrankungsformen, die mit den Keimdrüsen im Zusammenhang stehen. Weiterhin kommt es nach seiner Ansicht unter dem Einfluss einer Kastration eines Menschen zu einer mächtigen Entwicklung des Kieferapparates. Außerdem bemerkt er unter dem Einfluss einer Keimdrüsenstörung häufigeres Zahnfleischbluten in Verbindung mit Gingivitis.

Wenn auch enge Zusammenhänge - wie an Hand dieser Beispiele angeführt wurde - zwischen der Keimdrüsenfunktion einerseits und den im oralen Bereich erhobenen klinischen

Befunden andererseits vermutet und auch zum Teil schon eindeutig nachgewiesen sind, so ist doch letztlich die Frage, welchen Anteil Störungen der Keimdrüsenfunktion an Fehlentwicklungen im Bereich des Kauorgans nehmen können, nicht restlos geklärt. Insbesondere ist die Frage noch zu klären, in welchem Umfang sich Störungen der Keimdrüsenfunktionen - welche Ursache diese auch immer haben mögen - sich an den knöchernen Anteilen des Kauorgans und an den Zähnen selbst manifestieren. Diese Frage soll in der vorliegenden Untersuchung insbesondere im Hinblick auf die Ausbildung des Oberkiefers, genauer des harten Gaumens, an Hand von Krankheitsbildern weiter verfolgt werden, bei denen es zu einer Aberration der Geschlechtschromosomen oder zu einer Abwandlung des Genitals im gegengeschlechtlichen Sinne gekommen ist ( O v e r z i e r , 17 ), also an Hand von Krankheitsbildern aus dem Bereich der Intersexualität.

b.) Übersicht über die wichtigsten klinischen Charakteristiken der untersuchten Krankheitsbilder mit abschließender Problemstellung

Nach O v e r z i e r (17/21) leiden mindestens 2°/oo der Gesamtbevölkerung an intersexuellen Defekten. In diesen Rahmen der Intersexualität hinein gehören die Gonadendysgenesien, die durch das Fehlen jeglicher Keimzellen bei phänotypisch weiblichen Personen gekennzeichnet sind. Neben den Formen der Gonadendysgenesien ohne genitale Mißbildungen gehören dazu diejenigen mit genitalen Mißbildungen. Erstere Form ist durch eine Afunktion der Gonaden mit primärer Amenorrhoe und durch eunuchoides Wachstum gekennzeichnet.

Zur zweiten Gruppe mit extragenitalen Mißbildungen zählt das T u r n e r - S y n d r o m , mit einer Reihe von obligaten und fakultativen Mißbildungen. Während sich bei normalen weiblichen Individuen mit 44 Autosomen und 2 X-Chromosome an der Innenseite der Kernmembran der Gewebszellen ein Chromatinkörperchen als geschlechtsspezifisch nachweisen

läßt, fehlt dieses sogenannte Geschlechtschromatinkörperchen bei den phänotypisch weiblichen Individuen des Turner-Syndroms. Diese Individuen werden daher als chromatin-negativ bezeichnet. Nach O v e r z i e r (17,18) und H a u s e r (6) können in den Chromosomensätzen des Turner-Syndroms, abweichend von der überwiegend chromosomalen XO-Grundkonstellation, auch Mischformen (Chromosomenmosaik) auftreten. Das dabei im Mosaik auftretende zusätzliche X-Chromosom - also z.B. XX/XO oder XXX/XO - kann den chromatinnegativen Grundtyp überdecken und das Kerngeschlecht chromatinpositiv werden lassen.

Klinisches Leitsymptom ist die mit der Pubertät auftretende primäre Amenorrhoe. Bereits im Kindesalter können nach H a u s e r (6) neben anderen Mißbildungen vor allem der Kleinwuchs sowie Debilität auf das Syndrom aufmerksam machen. Zur Zeit der Pubertät kommt es auf Grund des Östrogenmangels zu einer nur geringen Ausbildung der Sexualbehaarung, zum Ausbleiben der Mammaentwicklung und zum Fehlen der Menstruation. Das innere und äußere Genitale bleibt hypoplastisch, die Individuen sind infertil. Nach H a u s e r (6) kommt es zu einer Verzögerung im Knochenalter, die Epiphysenfugen können sehr lange offen bleiben. Die Patienten altern sehr rasch und zeigen eine frühzeitige Osteoporose des Knochenskeletts, deren Ursache im Östrogenmangel liegt ( O v e r z i e r , 20).

Neben diesen Symptomen und Mißbildungen treten eine Reihe fakultativer Mißbildungen auf. Das Gesicht nimmt durch den kurzen Hals mit dem Flügelfell - diese Hautfalte erstreckt sich zwischen Mastoid und Akromion - ein sphinxhaftes Aussehen an (H a u s e r , 6). Häufig tritt weiterhin beim Turner-Syndrom die Rot-Grün-Farbenblindheit auf. Der Thorax nimmt die Form einer Schildbrust an. Außerdem zeigen sich Mißbildungen wie Aortenisthmusstenosen, Herz- und Nieren-mißbildungen. Im Bereich des Kauorgans sind nach O v e r z i e r (17,20) ein hoher Gaumen, Zahnfehlbildungen und ein Fischmaul gelegentlich zu beobachten.

Nach H a u s e r (6) fällt auch bei diesen Individuen ein Zurücktreten des Unterkiefers, ein Fischmaul und Micrognathie auf. Das Gaumendach soll hoch und spitzwinklig sein. Außerdem ist gelegentlich der laterale Schneidezahn nicht angelegt.

H e l l e r (8) untersuchte insgesamt 32 Fälle von Turner-Syndrom und fand bei 10 von ihnen Veränderungen am Kauorgan im Sinne eines hohen Gaumens.

K r i s t e n (12) untersuchte 8 Fälle von nachgewiesenem Turner-Syndrom. Dabei ergab sich im oralen Bereich bei zwei Patienten ein sehr hoher und steiler Gaumen.

S t o w e n s (28) fand neben Anomalien der Zähne beim Turner-Syndrom einen hohen Gaumen.

Die zweite hier untersuchte Patientengruppe ist aus dem Bereich des K l i n e f e l t e r - S y n d r o m s genommen. Dem echten Klinefelter-Syndrom rechnet man heute (17,22) die chromatinpositiven, phänotypisch männlichen Fälle zu, die je nach Lebensalter und Erscheinungsform dem primären männlichen Hypogonadismus mehr oder weniger ähneln, meist eine hohe FSH-Ausschüttung haben, oft debil sind und zumindest zeitweise an einer Gynäkomastie leiden. Die Häufigkeit liegt bei 1-2 ‰ der männlichen Bevölkerung. Neben dem chromosomalen Grundtyp XXY kommen auch solche mit XXXY, also mit 2 Geschlechtschromatinkörperchen, und seltener solche mit 3 Geschlechtschromatinkörperchen, XXXXY, vor. Auch hier sind Chromosomenmosaik möglich, wobei das Mosaik XY/XXY bei kleinem Anteil von XXY im Gegensatz zu den anderen Klinefelter-Fällen sogar fertil sein kann ( O v e r z i e r , 22).

Das Leitsymptom des Klinefelter-Syndroms ist der ätiologisch primäre hypergonadotrope Hypogonadismus (22). Differentialdiagnostisch ist er vom präpuberalen Hypogonadismus zu unterscheiden. Entscheidend ist hier das geringere Androgendefizit des Klinefelter-Syndroms. Auf Grund dieses Defizits an Androgen wird im Gegensatz zum präpuberalen sekundären Hypogonadismus der eunuchoiden Hochwuchs vermieden

und ein normales Peniswachstum erreicht. Weitere Kennzeichen für das Klinefelter-Syndrom sind die Gynäkomastie sowie Intelligenzdefekte. Äußerlich sieht die Gesichtszüge weich, abgerundet, die Körpergröße meist übergroß und die Muskulatur schlecht ausgebildet.

Mit dem 4. Lebensjahrzehnt tritt, durch den Androgenmangel bedingt, eine schwere Osteoporose auf, die zu früher Invalidität führt. Das Klinefelter-Syndrom wird daher - wie alle schwere Formen des Hypogonadismus - durch Dauersubstitution von Testosteron therapiert, vor allem im Hinblick auf die zu erwartenden Spätschäden. Eine Fertilität ist dadurch allerdings nicht zu erreichen.

Auch beim Klinefelter-Syndrom werden im oralen Bereich klinische Befunde beschrieben. So fand G a r c i a (4) im Bereich des Kauorgans bei einem 13 Jahre alten Jungen mit Klinefelter-Syndrom neben einer Protrusion der oberen Schneidezähne einen abnorm hohen Gaumen. K r i s t e n (12) untersuchte 9 Patienten mit Klinefelter-Syndrom und fand eine allgemeine Tendenz zum frühzeitigen Zahnverlust durch Karies oder durch marginale Parodontopathien. In fast allen Fällen fand er vergrößerte Werte für die sagittalen Längen von Ober- und Unterkiefer.

Das dritte hier untersuchte Krankheitsbild aus dem Bereich der Intersexualität stellt der P s e u d o - h e r m a p h r o d i t i s m u s dar. Darunter versteht man (17) Individuen mit Gonaden nur eines Geschlechts, aber eine diesem widersprechenden Urogenitalform. Die systematische Einteilung erfolgt in einen Pseudohermaphroditismus masculinus und einen Pseudohermaphroditismus femininus. Dabei findet man bei den maskulinen Formen ein chromatinnegatives Kerngeschlecht, Hoden, sowie die männlichen XY-Geschlechts-chromosome. Die weiblichen Formen besitzen Ovarien, sind chromatinpositiv und haben die weiblichen XX-Geschlechts-chromosome. Die weitere Unterscheidung beim männlichen Pseudohermaphroditismus richtet sich nach der Form und Ausbildung des äußeren Genitals, das einmal vorwiegend

weiblichen Charakter haben kann, oder ein männliches äußeres Genital darstellen kann. Beiden Formen ist das Vorhandensein von Uterus und Penis gemeinsam. Der Penis weist bei den verschiedenen Formen eine unterschiedliche Größe auf. Die Hoden der männlichen Pseudohermaphroditen zeigen zwar einen durchaus normalen Aufbau, jedoch machen die fehlende Spermiogenese sowie das Fehlen von normalen Ausführungsgängen die Patienten infertil.

Bei Pseudohermaphroditismus femininus mit dem chromatinpositiven Kerngeschlecht unterscheidet man neben den allgemeinen Formen solche mit peniler Urethra und solche mit extragenitalen Mißbildungen. Zwischen den einzelnen Formen treten fließende Übergänge auf. Dabei sind alle Urogenitaltypen von I - V ( O v e r z i e r , 17 ) vertreten. Ovarien, Tuben und Uteri sind neben einem mehr oder minder großen und dadurch sehr störend wirkenden Phallus vorhanden.

Differentialdiagnostisch müssen die Pseudohermaphroditen von den chromatinpositiven Fällen des androgenitalen Syndroms und des induzierten Pseudohermaphroditismus abgegrenzt werden. Die sehr komplexe Behandlung der Pseudohermaphroditen muß, soweit sie chirurgische Maßnahmen verlangt, vom Wunsch des Patienten, ob er als Mann oder Frau leben möchte, geleitet werden. Danach erfolgt vor der Pubertät zur Ausschaltung unerwünschte Hormonwirkungen die Kastration.

Die eingangs gestellte Frage nach dem Einfluß von Keimdrüsenfunktionsstörungen auf die Ausformung des harten Gaumens als knöcherner Anteil des Kauorgans soll des weiteren dahingehend beleuchtet werden, ob und in welchem Maße bei den aus dem Bereich der Intersexualität stammenden Krankheitsbildern des Turner-Syndroms, Klinefelter-Syndroms und Pseudohermaphroditismus die Konfiguration des harten Gaumens - vor allem bezüglich seiner vertikalen und horizontalen Dimensionen - eine Veränderung erfahren hat. Insbesondere soll dabei auch eine Aussage darüber getroffen werden, inwieweit bei den oben erwähnten drei Patientengruppen die Qualitäten des harten Gaumens - flachgaumig,

normalgaumig, steilgaumig - verändert sind. Die Notwendigkeit, einer Klärung dieser Frage näher zu kommen, ergibt sich aus der Forderung an den Kieferorthopäden, auch pathologische Befunde im oralen Bereich bei diesen drei Intersexformen therapeutisch anzugehen. Dabei muß geklärt sein, ob und inwieweit Mißbildungen im oralen Bereich mit der genetischen und hormonalen Gesamtsituation dieser Krankheitsbilder zusammenhängen. Für den Endokrinologen stellt die Klärung dieser Frage ein Mosaikstein für die Diagnose dieser Krankheitsbilder dar.

## II. Eigene Untersuchungen

-----

### a.) Untersuchtes Patientengut

Um den oben umrissenen Fragenkomplex einer Klärung näher zu bringen, wurde die räumliche Kieferkonfiguration bei 38 Patienten mit Intersexualität der Abteilung Klinische Endokrinologie der II. Medizinischen Klinik sowie 40 Vergleichsfälle der Zahn-Mund-Kieferklinik der Universität Mainz untersucht. Unter diesen Patienten befanden sich 19 Fälle von Klinefelter-Syndrom. Hier war der jüngste Patient 18 Jahre, der älteste 52 Jahre alt. Weiterhin wurden 15 Fälle von Turner-Syndrom im Alter zwischen 17 und 30 Jahren untersucht. Aus äußeren Gründen konnten in die Untersuchung nur 4 Fälle von Pseudohermaphroditismus zwischen 13 und 36 Jahren eingehen. Alle 38 Patienten dieses Krankengutes mit Intersexualität hatten sich bis zu diesem Zeitpunkt der Untersuchung noch keiner kieferorthopädischen Behandlung unterzogen. Vergleichend zu dieser Untersuchung wurden in einer ähnlichen Altersgruppierung insgesamt 40 Kontrollpatienten weiblichen und männlichen Geschlechts hinzugezogen, die ebenfalls noch keine kieferorthopädische Behandlung durchlaufen hatten.

### b.) Durchgeführte Messungen

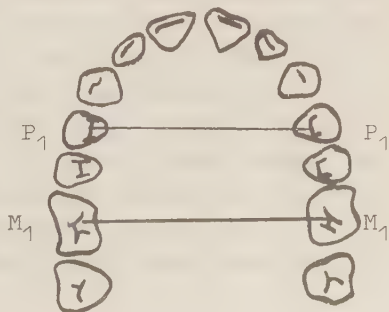
Aus methodischen und technischen Gründen wurde darauf verzichtet, die notwendigen Untersuchungen des Oberkiefers zur Ermittlung der Gaumenkonfiguration direkt intraoral vorzunehmen. Daher wurden sowohl von den Intersexfällen als auch von den Kontrollpatienten mit Hilfe eines elastischen Abformmaterials auf Alginat-Basis Abdrücke des Oberkiefers genommen. Diese Abdrücke wurden unmittelbar im Anschluß an die Abformung durch Ausgießen mit Modellgips in Kieferabgüsse überführt. Diese Kieferabgüsse stellten die Ausgangsbasis der anschließenden Untersuchung dar. Diese Untersuchung der räumlichen Verhältnisse des Oberkiefers erstreckte sich einmal auf die Vermessung des

anterioren und posterioren Zahnbogens und auf die Erfassung der Breiten der vier oberen Schneidezähne. Zum anderen wurden die Höhen und Breiten des harten Gaumens im anterioren und posterioren Bereich untersucht.

### 1.) Zahnbogenvermessung

Die Zahnbogenvermessung erfolgte mit Hilfe des orthodontischen Bestecks nach G. Korkhaus. Nach Ausmessung der mesiodistalen Breite der vier oberen Schneidezähne ergab die Summe dieser Breiten den Schneidezahnindex (SI). Dieser Schneidezahnindex wurde zur Berechnung des Pont'schen Index benötigt, dem die Annahme einer bestimmten Relation zwischen Breitensumme der 4 oberen Schneidezähne einerseits und der anterioren und posterioren transversalen Zahnbogenbreite andererseits zu Grunde liegt. Fehlte bei den untersuchten Modellen einer dieser vier Bezugszähne, so wurde für die Breite des fehlenden Zahnes die gemessene Breite des korrespondierenden Zahnes der anderen Kieferhälfte eingesetzt. Weiterhin wurden die anterioren und posterioren Zahnbogenbreiten gemessen nach den von A. Pont angegebenen Punkten. Dabei waren die anterioren Messpunkte die Mitten der Längsfissuren der oberen 1. Prämolaren ( $P_1$ ), die posterioren Messpunkte der vordere Kreuzungspunkt der H-Fissur der 1. oberen Molaren ( $M_1$ ). Bei Bestimmung dieser Punkte an den Kieferabgüssen wurden sagittale Verschiebungen bzw. Kippungen der Bezugszähne berücksichtigt und rekonstruiert. Die Abbildung 1 gibt die Lage der anterioren und posterioren Bezugspunkte ( $P_1/M_1$ ) schematisch im Oberkiefer wieder.

Abb.1: Darstellung der Bezugspunkte ( $P_1/M_1$ ) zur Messung der anterioren und posterioren transversalen Zahnbogenbreiten



Mit Hilfe des Orthometers nach G. Korkhaus wurden die dem gemessenen Schneidezahnindex (SI) zugeordneten anterioren und posterioren Soll-Zahnbogenbreiten bestimmt. Aus den Soll- und Ist-Werten - diese Werte stellten die tatsächlich gemessenen transversalen Breiten dar - der anterioren und posterioren Zahnbogenbreiten wurde eine Differenz gebildet, die bei zu geringen Ist-Werten negativ, bei die Soll-Werte überschreitenden Werten positiv wurde. Die Differenzen der anterioren und posterioren Ist- und Soll-Zahnbogenbreiten sowie die anterioren und posterioren Ist-Werte der Zahnbogenbreiten wurden unter Einbeziehung des Schneidezahnindex zur Beurteilung der transversalen Breitenverhältnisse des Zahnbogens herangezogen.

## 2.) Gaumenvermessung

Die Vermessung des harten Gaumens an Hand der Kieferabgüsse diente der Erfassung der Breite und Höhe im anterioren und posterioren Bereich. Zur Bestimmung der anterioren Bezugspunkte für die Breitenmessung wurden nach A. Markwardt (15) die palatinalen Zahnfleischrandmitten der 1. Prämolaren ( $P'_1$ ) des Oberkiefers verwendet. Im posterioren Bereich des harten Gaumens lagen die Messpunkte am Zahnfleischrand palatinal, an der Mitte des mesio-palatinalen Höckers des 1. oberen Molaren ( $M'_1$ ). Auch hier wurden bei den Bezugszähnen sagittale Verschiebungen bzw. Kippungen berücksichtigt und rekonstruiert.

Die Ermittlung der anterioren und posterioren Breiten des harten Gaumens erfolgte durch Zeichnung der anterioren und posterioren transversalen Gaumenkurven mit Hilfe des Symmetrographen nach G. Korkhaus und anschließender Auswertung dieser Gaumenkurvenzeichnungen.

Dieses Gerät besteht aus einer horizontalen Basisplatte, einem in Gleitschienen geführten Tisch mit seitlicher Millimeterskala. In der Mitte des Tisches befindet sich eine kreisförmige, in zwei konzentrische Partien unterteilte Platte: eine runde Zentralscheibe, auf der das Modell mit 3 Schrauben befestigt wird und um diese ein drehbarer Metall-

ring mit Fixationsschraube zu Korrektur der Lage des Modells. Plateau, Ring und auch damit die Modelle können um  $90^{\circ}$  gedreht und arretiert werden. Ein senkrecht zur Basis angebrachter Rahmen trägt eine mit Millimeterskala versehene Gleitschiene. Über der Gleitschiene befindet sich ein Tisch zur Fixierung eines Blattes Papier, auf dem die von dem Stift abgegriffenen Modellumrisse über einen Pantographen aufgezeichnet wurden. Der Pantograph gibt die exakte Relief-Reproduktion des auf die Horizontalbasis gelegten Modells wieder. Steht das Modell mit seiner Raphe-Medianebene parallel zur Zeichenfläche, können sagittale Gaumenkurven gezeichnet werden. Eine Drehung der Bodenplatte um  $90^{\circ}$  ermöglicht dann das Zeichnen von transversalen Gaumenkurven.

Die E i n o r i e n t i e r u n g d e r M o d e l l e erfolgte in zwei Ebenen. Einmal in die Raphe-Medianebene, wobei die Einstrahlung der vorderen 2. Gaumenquerfalte in die Sutura palatina mediana den anterioren, der Übergang vom harten Gaumen zum weichen Gaumen den posterioren Punkt ergaben. Die zweite Ebene stellte die Okklusionsebene dar, die mit der Horizontalen in Parallelität gebracht wurde ( M. L. Lebret, 13 ).

Die Zeichnung der anterioren und posterioren transversalen Gaumenkurven erfolgte mit Hilfe des Pantographen, beginnend an den oben genannten Punkten der 1. Prämolaren und Molaren des Oberkiefers. Die Übertragung erfolgte auf Millimeterpapier und erlaubte ein sofortiges Ablesen der anterioren und posterioren Gaumenbreite durch Verbindung der auf der Zeichnung markierten Bezugspunkte (s. Abb. 2).

Abb. 2: Darstellung der anterioren Gaumenbreite an Hand einer anterioren transversalen Gaumenkurvenzeichnung im Bereich des 1. Prämolaren



Die G a u m e n h ö h e n ergaben sich nach A. M a r k - w a r d t (15) in dem senkrechten Abstand der Sutura

palatina mediana zur Verbindungsgeraden der Messpunkte der Gaumenbreiten im anterioren und posterioren Bereich. Nach Einzeichnung dieser Verbindungsgeraden der Gaumenbreiten in die Wiedergabe der transversalen Gaumenkurven auf dem Millimeterpapier, konnten die Werte für die Gaumenhöhen durch eine senkrechte Verbindung des Schnittpunktes der transversalen Gaumenkurven mit der Sutura palatina mediana - dieser Schnittpunkt wurde bei der transversalen Gaumenkurvenzeichnung markiert - mit dieser Verbindungsgeraden der Gaumenbreiten ermittelt werden (s. Abb. 3)

Abb. 3: Darstellung der posterioren Gaumenhöhe an Hand einer posterioren transversalen Gaumenkurvenzeichnung



Um zwischen den einzelnen untersuchten Gruppen der Intersexfälle und Kontrollfälle zur Möglichkeit eines Vergleichs der ermittelten Gaumenwerte zu kommen, wurden nach der Methode von A. M a r k w a r d t (15) die anterioren und posterioren Gaumenbreiten in Relation zu den anterioren und posterioren Gaumenhöhen gesetzt. Die Quotienten aus dem jeweils korrespondierenden Messungen, also aus anteriorer Gaumenbreite- und -höhe sowie aus posteriorer Gaumenbreite- und -höhe, wurden als G a u m e n - q u o t i e n t e n bezeichnet. Die ermittelten Gaumenquotienten ( anterior und posterior ) wurden zur weiteren Beurteilung der Qualitäten des harten Gaumens - glachgaumig, normalgaumig oder steilgaumig- und damit zur einer Aussage über die Konfiguration des harten Gaumens der untersuchten Gruppen herangezogen.

Zusammenfassend wurden zur Beurteilung der Oberkiefer der drei untersuchten Intersexformen sowie der Kontrollgruppe insgesamt 11 Merkmale an den Modellen untersucht:

|                     |      |                                                                                                                                                   |
|---------------------|------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Gaumenvermessung    | I    | Gaumenbreite am Zahnfleischrand palatinal an der Zahnmitte des 1. Prämolaren                                                                      |
|                     | II   | Gaumenbreite am Zahnfleischrand palatinal an der Mitte des mesio-palatinalen Höckers                                                              |
|                     | III  | anteriore Gaumenhöhe: Senkrechter Abstand der Sutura palatina mediana zur Verbindungsgeraden der Messpunkte der Gaumenbreite an den 1. Prämolaren |
|                     | IV   | posteriore Gaumenhöhe: Senkrechter Abstand der Sutura palatina mediana zur Verbindungsgeraden der Messpunkte der Gaumenbreite an den 1. Molaren   |
|                     | V    | Quotient aus Gaumenbreite und Gaumenhöhe am 1. Prämolaren                                                                                         |
|                     | VI   | Quotient aus Gaumenbreite und Gaumenhöhe am 1. Molaren                                                                                            |
| Zahnbogenvermessung | VII  | Summe der 4 oberen Schneidezähne                                                                                                                  |
|                     | VIII | Ist-Wert der Zahnbogenbreite anterior von der Längsfissur der 1. Prämolaren aus gemessen                                                          |
|                     | IX   | Differenz zwischen Ist- und Soll-Wert der Abstände der 1. Prämolaren                                                                              |
|                     | X    | Ist-Wert der Abstände der 1. Molaren, vom vorderen Kreuzungspunkt der H-Fissur aus gemessen                                                       |
|                     | XI   | Differenz zwischen Ist- und Soll-Wert der Abstände der 1. Molaren                                                                                 |

### III.) Ergebnisse

Zur übersichtlichen Erfassung und Darstellung der Gesamtheit aller in den 11 untersuchten Merkmalen bei den drei Intersexformen und der Kontrollgruppe gemessenen Werte wurden über die ermittelten Daten zunächst einmal die Mittelwerte und Standardabweichungen gebildet.

Auf der Grundlage dieser einfachen statistischen Kennwerte gelangten wir zu der folgenden zusammenfassenden Beschreibung des von uns erhobenen umfangreichen Datenmaterials:

#### a.) Datenbeschreibung

##### 1.) Zahnbogenvermessung

Hinsichtlich der Summe der vier oberen Schneidezähne (VII) wiesen die Pseudohermaphroditen mit 32,75 mm den höchsten Durchschnittswert aller zum Zwecke der vorliegenden Untersuchung berücksichtigten Untergruppen der Intersexe auf. Bei diesem Merkmal (VII) lagen die untersuchten Klinefelter-Fälle an zweiter Stelle mit 32,47 mm. Durchschnittlich am niedrigsten lag der Wert für das Turner-Syndrom. Er betrug hier 30,87 mm. Dieser Wert lag auch deutlich unter dem der Kontrollfälle mit 32,15 mm.

Das höchste arithmetische Mittel für den Ist-Wert der transversalen Zahnbogenbreite am 1. Prämolaren (VIII) ergab sich in der Gruppe der Intersexe für die Pseudohermaphroditen mit 37,75 mm. Auch hier lag der Wert der Klinefelter-Fälle mit 37,07 mm an zweiter Stelle. Für dieses Merkmal (VIII) fand sich beim Turner-Syndrom der niedrigste Mittelwert mit 36,07 mm innerhalb der Gruppe der Intersexe. Im Vergleich aller untersuchten Gruppen einschließlich der Kontrollfälle lag der Wert der letzteren mit 35,93 mm noch unterhalb des Wertes des Turner-Syndroms.

Auch für die Differenz der Ist- und Soll-Werte für den transversalen Abstand der oberen 1. Prä-molaren (IX) wies der Mittelwert der Pseudohermaphroditen in der Gruppe der Intersexe den größten Wert mit - 0,95 mm auf. Hier lag an nächster Stelle das Turner-Syndrom mit einem arithmetischen Mittel von - 0,33 mm. Für dieses Merkmal (IX) ergab sich für das Klinefelter-Syndrom innerhalb der untersuchten Intersexgruppen der niedrigste Wert mit - 0,32 mm. Im Gesamtvergleich aller berücksichtigten Patientengruppen lag der Mittelwert der Kontrollfälle mit - 2,07 mm deutlich über den Werten der Intersexgruppen.

Bei den Ist-Werten der transversalen Abstände der oberen 1. Molaren (X) war der höchste Wert innerhalb der Gruppen der Intersexe wiederum bei den Pseudohermaphroditen mit 49,75 mm zu finden. Unter diesem Ergebnis lag der Durchschnittswert des Klinefelter-Syndroms, der für dieses Merkmal 47,07 mm betrug. Deutlicher noch unter dem Mittelwert für die Pseudohermaphroditen befand sich mit 45,53 mm der durchschnittliche Wert für das Turner-Syndrom. Die Kontrollfälle erreichten bei diesem Merkmal 45,79 mm im Mittel.

Für die Mittelwerte der Differenz der Ist- und Soll-Werte der transversalen Abstände der oberen 1. Molaren (XI) bot sich eine Veränderung in der Reihenfolge. Hier ergab sich im Durchschnitt innerhalb der Intersexe für das Turner-Syndrom mit - 1,99 mm der höchste Wert. Darunter lag an nächster Stelle das Klinefelter-Syndrom mit einem arithmetischen Mittelwert von - 1,84 mm. Den niedrigsten Durchschnittswert ergaben bei diesem Merkmal die Messungen an den Pseudohermaphroditen mit 0,10 mm. Der Mittelwert der Kontrollfälle mit - 3,55 mm lag bei einem Vergleich aller vier Gruppen miteinander an erster Stelle.

## 2.) Gaumenvermessung

-----

Der höchste Mittelwert hinsichtlich der a n t e r i -  
o r e n G a u m e n b r e i t e (I), die im  
B e r e i c h d e s 1. o b e r e n P r ä m o l a r e n  
gemessen wurde, ergab sich innerhalb der drei Intersex-  
gruppen beim Klinefelter-Syndrom mit 30,42 mm. Hier lag  
der Durchschnittswert für die Pseudohermaphroditen mit  
28,00 mm an nächster Stelle. Das niedrigste arithmetische  
Mittel fand sich beim Turner-Syndrom mit 27,53 mm.  
Nur geringfügig über diesem Wert lag bei einem Vergleich  
aller vier Gruppen miteinander der Durchschnittswert  
der Kontrollfälle mit 27,60 mm.

Für die p o s t e r i o r e G a u m e n -  
b r e i t e i n H ö h e d e s 1. o b e r e n  
M o l a r e n (II) fand sich das größte Versuchsgruppen-  
mittel bei den drei Intersexgruppen mit 40,75 mm bei den  
Pseudohermaphroditen. Hier betrug für dieses Merkmal (II)  
der entsprechende Wert des Klinefelter-Syndroms 37,89 mm.  
Der durchschnittlich niedrigste Wert der Intersexe lag  
beim Turner-Syndrom mit 34,87 vor. Im Vergleich aller  
vier untersuchten Gruppen miteinander lag der Mittelwert  
der Kontrollfälle mit 34,50 mm unter den Werten der  
Intersexe.

Innerhalb der Gruppe der Intersexe lag für  
den Durchschnittswert der G a u m e n h ö h e i m  
B e r e i c h d e s 1. o b e r e n P r ä m o l a r e n  
(III) mit 10,40 mm beim Turner-Syndrom der höchste Wert  
vor. Hier lag der entsprechende Wert für die Pseudoherma-  
phroditen mit 9,75 mm vor. Für das Klinefelter-Syndrom  
fand sich bei diesem Merkmal (III) mit 7,70 mm der  
niedrigste Wert bei den Intersexen. Über den soeben  
genannten Mittelwerten lag deutlich der Durchschnittswert  
der Kontrollfälle mit 11,05 mm.

Auch für die G a u m e n h ö h e i m  
B e r e i c h d e s 1. o b e r e n M o l a r e n (IV)  
fand sich der höchste Durchschnittswert innerhalb der  
Intersexe beim Turner-Syndrom. Er betrug hier 16,20 mm.

Für die Pseudohermaphroditen ergab sich ein mittlerer Wert von 15,25 mm. Der durchschnittlich niedrigste Wert innerhalb der Intersexe für das Merkmal (IV) wurde beim Klinefelter-Syndrom mit 14,68 mm beobachtet, während der Mittelwert der Kontrollgruppe 15,75 mm betrug.

Für den Gaumenquotienten aus Breite und Höhe im Bereich des 1. oberen Prämolaren (V) ergab sich innerhalb der Intersexe beim Klinefelter-Syndrom der höchste Mittelwert mit 3,80. Der Wert des Gaumenquotienten für die Pseudohermaphroditen lag im Mittel mit 3,30 unter dem des Klinefelter-Syndroms. Der durchschnittlich niedrigste Wert für die Gruppe der Intersexe lag für dieses Merkmal beim Turner-Syndrom mit 2,77 vor. Für die Kontrollfälle fand sich ein arithmetisches Mittel von 3,30.

Was die Gaumenquotienten aus Breite und Höhe im Bereich des 1. Molaren (VI) betrifft, so fand sich unter den drei Intersexformen beim Pseudohermaphroditismus der größte Wert mit 2,73. Hier betrug der entsprechende Wert für dieses Merkmal beim Klinefelter-Syndrom 2,64. Auch hier war wie bei Merkmal (V) der Wert des Turner-Syndroms der niedrigste. Er betrug 2,16. Der Mittelwert der Kontrollfälle ergab bei diesem Merkmal zum Vergleich 2,24.

Eine zusammenfassende Charakteristik der in der vorliegenden Untersuchung erfaßten Intersexualitätsformen sowie der Kontrollfälle nach Maßgabe der oben beschriebenen Zahlenwerte ergibt sich aus Tabelle A. Sie enthält, nach Patientengruppen gesondert, Mittelwert und Standardabweichung der in jeder einzelnen der berücksichtigten Meßdimensionen ermittelten Beobachtungswerte.

Tabelle A

Beschreibung der Ergebnisse nach Mittelwerten und

Standardabweichungen

|      | Klinefelter-<br>Syndrom | Turner-<br>Syndrom    | Pseudoherma-<br>phroditismus | Kontrolle             |
|------|-------------------------|-----------------------|------------------------------|-----------------------|
| I    | 30,42<br><u>+3,01</u>   | 27,53<br><u>+3,16</u> | 28,00<br><u>+1,83</u>        | 27,60<br><u>+2,66</u> |
| II   | 37,90<br><u>+3,33</u>   | 34,87<br><u>+3,27</u> | 40,75<br><u>+0,96</u>        | 34,50<br><u>+2,52</u> |
| III  | 7,70<br><u>+2,41</u>    | 10,40<br><u>+2,44</u> | 9,75<br><u>+3,20</u>         | 11,05<br><u>+2,44</u> |
| IV   | 14,68<br><u>+2,71</u>   | 16,20<br><u>+2,31</u> | 15,25<br><u>+2,22</u>        | 15,75<br><u>+2,32</u> |
| V    | 3,80<br><u>+0,97</u>    | 2,77<br><u>+0,76</u>  | 3,30<br><u>+1,68</u>         | 3,30<br><u>+1,68</u>  |
| VI   | 2,64<br><u>+0,53</u>    | 2,16<br><u>+0,31</u>  | 2,73<br><u>+0,40</u>         | 2,24<br><u>+0,40</u>  |
| VII  | 32,47<br><u>+2,90</u>   | 30,87<br><u>+2,35</u> | 32,75<br><u>+1,66</u>        | 32,15<br><u>+2,23</u> |
| VIII | 37,08<br><u>+2,68</u>   | 36,07<br><u>+2,90</u> | 37,75<br><u>+2,40</u>        | 35,93<br><u>+2,59</u> |
| IX   | -0,32<br><u>+3,21</u>   | -0,33<br><u>+1,45</u> | -0,95<br><u>+0,99</u>        | -2,07<br><u>+2,44</u> |
| X    | 47,07<br><u>+3,81</u>   | 45,53<br><u>+3,61</u> | 49,75<br><u>+1,06</u>        | 45,79<br><u>+2,86</u> |
| XI   | -1,84<br><u>+3,63</u>   | -1,99<br><u>+3,07</u> | 0,10<br><u>+2,97</u>         | -3,55<br><u>+3,15</u> |

## II.) Statistische Analyse der Meßergebnisse

-----

Um zu überprüfen, ob die zwischen Intersexen und Kontrollpatienten wie auch zwischen den drei Intersexualitätsformen beobachteten Unterschiede der Gaumenkonfiguration größer sind, als auf Grund rein zufälliger, durch die Auswahl einer Stichprobe begrenzten Umfanges bedingter Gegebenheiten erwartet werden könnte, und das heißt als statistisch bedeutsam ("signifikant") angesehen werden dürfen, unterzogen wir unsere Meßdaten zunächst einer Einfachen Varianzanalyse. Diesem häufig angewandten statistischen Prüfverfahren (zu seiner Technik und mathematischen Formulierung vergl. unter vielen anderen B R O W N L E E , 1965<sup>2</sup>, Kapt.10; G U E N T H E R , 1954, Kapt.2; S A C H S , 1968, Kapt.73) liegen, bezogen auf den Untersuchungsgegenstand dieser Arbeit, folgende Definitionen und Voraussetzungen zugrunde:

- (1) Für jedes einzelne der von uns zur Charakterisierung der Gaumenkonfiguration herangezogenen Merkmale gilt, daß die Gesamtheit aller in ihm gemessenen Werte Realisationen von genau vier wechselseitig unabhängigen Zufallsvariablen darstellen, welche sämtlich einer Normalverteilung folgen.
- (2) Die unbekannten Mittel- (Erwartungs-) Werte dieser Verteilungen werden durch die Symbole  $\mu_1, \mu_2, \mu_3, \mu_4$  bezeichnet, ihre gleichfalls unbekannte, aber als allen gemeinsam vorauszusetzende Varianz heiße  $\sigma^2$ . Die Gültigkeit dieser Annahme einer Homogenität der Varianzen aller zu vergleichenden Gruppen wurde sichergestellt, in dem für jedes der in Frage stehenden Zahnbogen-bzw. Gaumenmaße vor Berechnung der Varianzanalytischen Prüfgröße der sog. Bartlett Test (vergl. B R O W N L E E , a.a.O., Sect. 9.5; G U E N T H E R , a.a.O., Kapt.1-12 ) durchgeführt wurde. Mit diesem Verfahren konnte für sämtliche Merkmale die Annahme ( Hypothese), daß mindestens eine der Verteilungen, denen die betreffende Variable in den

vier zu vergleichenden Personengruppen folgt, durch eine von allen übrigen verschiedene Varianz charakterisiert sei, mit einer Irrtumswahrscheinlichkeit von 1% zurückgewiesen werden.

- (3) Das üblicherweise Einfache Varianzanalyse genannte statistische Prüfverfahren ermöglicht eine auf der Zuordnung sog. Irrtums- oder Sicherheitswahrscheinlichkeiten basierende Entscheidung darüber, ob der Annahme, daß sich Klinefelter-Patienten, Turner-Patienten, Pseudohermaphroditen und Kontrollfälle in der Grundgesamtheit hinsichtlich ihres mittleren k-Wertes (k = eines der Merkmale I - XI) wechselseitig nicht unterscheiden, vor der Aussage der Vorzug zu geben sei, daß mindestens eine der vier Vergleichsgruppen in eben dieser Meßdimension einen Erwartungswert (Grundgesamtheitsmittelwert) aufweist, der von dem entsprechenden Wert der übrigen Gruppen abweicht.
- (4) Ein Maß dafür, wie weit die Daten einer vorgegebenen Stichprobe der als "Nullhypothese" ( $H_0$ ) bezeichneten Identitätsannahme  $\mu_1 = \mu_2 = \mu_3 = \mu_4$  entsprechen, liefert die Prüfgröße

$$F = \frac{(N-r) \sum_{j=1}^r n_j (\bar{x}_{.j} - \bar{\bar{x}}.)^2}{(r-1) \sum_{j=1}^r \sum_{i=1}^{n_j} (x_{ij} - \bar{x}_{.j})^2}$$

worin die einzelnen Symbole wie folgt definiert sind:

N = Gesamtzahl aller zum Zwecke der vorliegenden Untersuchung überhaupt beobachteten Individuen

$r$  = Anzahl der hinsichtlich ihrer Erwartungswerte im Merkmal  $k$  ( $k= I, II, \dots XI$ ) zu vergleichenden Gruppen ( im Rahmen dieser Untersuchung ist  $r$  für jede der berücksichtigten Meßdimensionen identisch 4 )

$n_j$  = Umfang der, der  $j$ -ten Gruppe ( $j=1,2,3,4$  ) entnommenen Stichprobe, so daß

$$\sum_{j=1}^4 n_j = N$$

$x_{ij}$  = der hinsichtlich des jeweils in Frage stehenden Zahn-Bogen -bzw. Gaumenmaßes für die  $i$ -te Person aus Gruppe  $j$  der Stichprobe ( $i=1,2,\dots, n_j$ ) ermittelte Meßwert

$\bar{x}_{.j}$  = Stichprobenmittel der  $j$ -ten Gruppe =  $\frac{1}{n_j} \sum_{i=1}^{n_j} x_{ij}$

$\bar{\bar{x}}$  = arithmetisches Mittel über die Meßwerte der gesamten Stichprobe

$$= \frac{1}{N} \sum_{j=1}^r \sum_{i=1}^{n_j} x_{ij}$$

- (5) Je größer der Wert der Prüfgröße  $\mathcal{F}$  ist, als um so höher hat die Wahrscheinlichkeit dafür zu gelten, daß die Nullhypothese unzutreffend und die Annahme einer Identität aller vier Untersuchungsgruppen hinsichtlich ihrer Durchschnittswerte im Zahnbogen- bzw. Gaumenmaß  $k$  zurückzuweisen ist. Die Sicherheit, mit der diese Behauptung formuliert werden kann, bestimmt sich dabei nach der Größe der Irrtumswahrscheinlichkeit, welche angibt, wie wahrscheinlich es ist, daß bei Zutreffen von  $H_0$  innerhalb einer Stichprobe der gegebenen Größe ( $N$ ) eine Meßwertverteilung von der Art der tatsächlich beobachteten auftritt. Da die Prüfgröße  $\mathcal{F}$  einer  $F$ -Verteilung mit  $(r-1, N-r)$  "Freiheitsgraden" folgt, läßt sich die Höhe dieser

üblicherweise als Signifikanzniveau bezeichneten Irrtumswahrscheinlichkeit aus einer entsprechenden Tabelle (vgl. z.B. Dokumenta Geigy, Wissenschaftliche Tabellen, 6. Aufl., S. 40 f.) ablesen.

Die Ergebnisse der nach dem skizzierten Modell durchgeführten Berechnungen sind in Tabelle B zusammengestellt.

Tabelle B

Ergebnisse der Varianzanalyse<sup>1)</sup>  
=====

| Variable | I  | II | III | IV | V  | VI | VII | VIII | IX | X | XI |
|----------|----|----|-----|----|----|----|-----|------|----|---|----|
|          | ++ | ++ | ++  | -  | ++ | ++ | -   | -    | +  | - | -  |

Danach läßt sich aus dem von uns zusammengetragenen Meßdatenmaterial mit einer Irrtumswahrscheinlichkeit von 0,01 die Feststellung belegen, daß Klinefelter-Patienten, Turner-Patienten und Pseudohermaphroditen sowie Kontroll-Patienten nicht sämtlich gleichgroße mittlere Werte für die Merkmale I, II, III, V, VI aufweisen. Während sich für Merkmal IX die Behauptung der Verschiedenheit des Erwartungswertes mindestens einer Gruppe von demjenigen alle übrigen noch auf dem 5%-Niveau sichern ließ, ergab die Varianzanalyse hinsichtlich der restlichen fünf Merkmale zu geringe  $F$ -Werte, um eine Übertragung der auf Stichprobenebene gefundenen Gruppendifferenzen auf die entsprechenden Grundgesamtheiten als statistisch berechtigt erscheinen zu lassen.

1)

Mit ++ bzw. + sind hierin wie auch in der noch folgenden Tabelle C diejenigen Meßdimensionen gekennzeichnet, für welche die Varianzanalyse eine auf dem 1% bzw. 5%-Niveau gesicherte Zurückweisung der Nullhypothese ergab.

Da sich vermittelst der Varianzanalyse, wie oben bereits hervorgehoben, lediglich die Hypothese der Identität aller Mittelwerte der in eine Untersuchung einbezogenen Vergleichsgruppen statistisch prüfen läßt, das Ziel dieser Arbeit jedoch von vornherein darin bestehen musste, die einzelnen Intersexualitätsformen unter dem Aspekt der in ihrem Rahmen sich ausbildenden Gaumenkonfiguration möglichst vollständig zu charakterisieren und d.h. sie sowohl mit dem jeweils anderen Syndromen als auch mit der Gruppe der Kontroll-Patienten zu vergleichen, wandten wir auf diejenigen Meßdimensionen, für welche die Varianzanalyse auf dem 1%-bzw. 5%-Niveau gesicherte Abweichungen von  $H_0 : \mu_1 = \mu_2 = \mu_3 = \mu_4$  ergeben hatte, S C H E F F É's Methode multipler Vergleiche an (vgl. B R O W N L E E , Sect. 10,3; G U E N T H E R , Kapt. 2-14; S A C H S , Kapt. 732). Im einzelnen prüften wir über dieses Verfahren für jedes der Merkmale I,II,III,V, VI und IX jeweils folgende sieben Paare zueinander alternativer Hypothesen  $H_0$  und  $H_1$ :

(1) - (6)

$H_0$  : Jeweils zwei der insgesamt vier in unsere Stichprobe erfaßten Gruppen von Merkmalsträgern entstammen hinsichtlich des durchschnittlichen k-Wertes identischen Grundgesamtheiten.

$H_1$  : Alle vier Versuchsgruppen sind bezüglich des Erwartungswertes in der k-ten Meßdimension paarweise verschieden.

In symbolischer Schreibweise:

$$H_0^{(1)}: L_1 = \mu_1 - \mu_2 = 0; \quad H_1^{(1)}: L_1 = \mu_1 - \mu_2 \neq 0;$$

$$H_0^{(2)}: L_2 = \mu_1 - \mu_3 = 0; \quad H_1^{(2)}: L_2 = \mu_1 - \mu_3 \neq 0;$$

$$H_0^{(3)}: L_3 = \mu_2 - \mu_3 = 0; \quad H_1^{(3)}: L_3 = \mu_2 - \mu_3 \neq 0;$$

$$H_0^{(4)}: L_4 = \mu_1 - \mu_4 = 0; \quad H_1^{(4)}: L_4 = \mu_1 - \mu_4 \neq 0;$$

$$H_0^{(5)}: L_5 = \mu_2 - \mu_4 = 0; \quad H_1^{(5)}: L_5 = \mu_2 - \mu_4 \neq 0;$$

$$H_0^{(6)}: L_6 = \mu_3 - \mu_4 = 0; \quad H_1^{(6)}: L_6 = \mu_3 - \mu_4 \neq 0;$$

(7)

$H_0$  : Die Durchschnittswerte, die Klinefelter-Patienten, Turner-Patienten, Pseudohermaphroditen und Kontroll-Patienten im Zahnbogen-bzw. Gaumenmaß k aufweisen, sind sämtlich miteinander identisch.

$H_1$  : Allen drei Gruppen von Intersexen kommt in Untersuchungsmerkmal k derselbe, vom mittleren k-Maß der Kontrollpatienten unterschiedene Erwartungswert zu.

Als formalisierten Ausdruck für diese letzte Paar von Hypothesen erhalten wir :

$$H_0^{(7)}: L_7 = (\mu_1 + \mu_2 + \mu_3) - 3\mu_4 = 0;$$

$$H_1^{(7)}: L_7 = (\mu_1 + \mu_2 + \mu_3) - 3\mu_4 \neq 0;$$

S C H E F F E ' s Methode zur Überprüfung von Hypothesen der hier in Frage stehenden Art beruht auf der Tatsache, daß der " wahre ", die Verhältnisse innerhalb der zugehörigen Grundgesamtheiten korrekt charakterisierende Wert einer solch einfachen, oft als " linearer Kontrast " (daher die Abkürzung L) bezeichneten Funktion von Gruppenmitteln mit einer Irrtumswahrscheinlichkeit von  $\leq \alpha$  zwischen den Grenzen  $L - \hat{S}_L$  und  $L + \hat{S}_L$  gelegen ist. In dieser Formel haben die einzelnen Symbole die folgende Bedeutung:

L = diejenige Form eines auf Identität mit bzw. Verschiedenheit von Null zu prüfenden linearen

Kontrasts, welche sich ergibt, wenn die in L eingehenden Erwartungswerte  $\mu_j$  ( $j=1,2,3,4$ ) durch die entsprechenden Stichprobemittel  $\bar{x}_{.j}$  (vgl. oben) substituiert werden. So ist zum Beispiel:  $\hat{L}_1 = \bar{x}_{.1} - \bar{x}_{.2}$

$$\hat{L}_2 = \bar{x}_{.1} - \bar{x}_{.3}$$

$$\hat{L}_7 = (\bar{x}_{.1} + \bar{x}_{.2} + \bar{x}_{.3}) - 3 \bar{x}_{.4}$$

S =  $(r-1) F_{1-\alpha; r-1, N-r}$  mit r und N in der gleichen Bedeutung wie oben und  $F_{1-\alpha; r-1, N-r}$  als demjenigen (wiederum in einer einschlägigen Tabelle ablesbaren) Wert einer F-verteilten,  $(r-1, N-r)$  Freiheitsgrade aufweisenden statistischen Testgröße, den diese annehmen muß, damit eine mit ihrer Hilfe prüfbare  $H_0$  mit einer Irrtumswahrscheinlichkeit von höchstens  $\alpha$  zurückgewiesen werden kann.

$$\hat{G} \hat{L} = \sqrt{\left[ \frac{1}{N-r} \sum_{j=1}^r \sum_{i=1}^{n_j} (\bar{x}_{ij} - \bar{x}_{.j})^2 \right] \left[ \sum_{j=1}^r \frac{c_j^2}{n_j} \right]}$$

worin  $N, r, n_j, \bar{x}_{ij}$  und  $\bar{x}_{.j}$  wiederum in den schon bei der Darstellung der Varianzanalyse beschriebenen Weise definiert sind und die  $c_j$  die im Falle aller von uns formulierten Hypothesen (1) bis (7) mit 0, +1, -1, oder -3 identischen Koeffizienten bedeuten, mit denen die  $\mu_1$  bis  $\mu_4$  in der auf Verschiedenheit von Null zu testenden Funktion L multipliziert sind. So nehmen beispielsweise für  $H_0^{(1)}$  bzw.  $H_1^{(1)}$  die  $c_j$  die Werte  $c_1 = 1$ ,  $c_2 = -1$ ,  $c_3 = 0$ ,  $c_4 = 0$ , in  $H_0^{(7)}$  resp.  $H_1^{(7)}$  die Werte  $c_1 = 1$ ,  $c_2 = 1$ ,  $c_3 = 1$ ,  $c_4 = -3$ , an, usw. Errechnen sich die Zahlen  $\hat{L} - S \hat{G} \hat{L}$  und  $\hat{L} + S \hat{G} \hat{L}$

aus den Daten einer vorgegebenen Stichprobe unter Verwendung des der Überschreitungswahrscheinlichkeit  $\alpha = 5\%$  ( $\alpha = 1\%$ ) zugeordneten Tafelwertes der F-Verteilung derart, daß das von ihnen begrenzte Intervall die Null nicht einschließt, sprechen wir im Sinne des S C H E F F E ' schen Ansatzes davon, daß der zu prüfende lineare Kontrast L "statistisch auffällig" ("statistisch signifikant") von Null verschieden, die die Identität  $L = 0$  behauptende Hypothese  $H_0$  auf einem Sicherheitsniveau von  $5\%$  ( $1\%$ ) zu Gunsten der ihr zugeordneten Alternative  $H_1$  zurückzuweisen sei.

Die Resultate, die die Anwendung der beschriebenen Methode des Vergleichs zwischen den Mittelwerten zweier Teilmengen einer mehrere Gruppen umfassenden Stichprobe auf unser Datenmaterial erbrachte, sind in Tabelle C für jedes der von uns herangezogenen Zahnbogen- bzw. Gaumenmaße und für alle Hypothesen (1) bis (7) zusammengestellt.

Tabelle C

Resultate des paarweisen Vergleichs zwischen den einzelnen untersuchten Gruppen sowie des Vergleichs zwischen den Kontrollfällen und den Intersexen insgesamt

| Variablen                                 | I  | II | III | IV | V  | VI | VII | VIII | IX | X | XI |
|-------------------------------------------|----|----|-----|----|----|----|-----|------|----|---|----|
| Klinefelter gegen                         |    |    |     |    |    |    |     |      |    |   |    |
| Turner                                    | +  | +  | +   | -  | ++ | +  | -   | -    | -  | - | -  |
| Klinefelter gegen                         |    |    |     |    |    |    |     |      |    |   |    |
| Pseudohermaphroditismus                   | -  | -  | -   | -  | -  | -  | -   | -    | -  | - | -  |
| Turner gegen Pseudohermaphroditismus      | -  | ++ | -   | -  | -  | -  | -   | -    | -  | - | -  |
| Kontrolle gegen                           |    |    |     |    |    |    |     |      |    |   |    |
| Klinefelter                               | ++ | ++ | ++  | -  | ++ | +  | -   | -    | -  | - | -  |
| Kontrolle gegen                           |    |    |     |    |    |    |     |      |    |   |    |
| Turner                                    | -  | -  | -   | -  | -  | -  | -   | -    | -  | - | -  |
| Kontrolle gegen Pseudohermaphroditismus   | -  | ++ | -   | -  | -  | -  | -   | -    | -  | - | -  |
| Gesamtheit der Intersexen gegen Kontrolle | -  | ++ | -   | -  | +  | -  | -   | -    | -  | - | -  |

Danach weisen Klinefelter-Patienten einen signifikant größeren Wert für den Quotienten aus Breite und Höhe im anterioren Bereich (Merkmal V) auf als Turner-Patienten. Für den Gaumenquotienten im posterioren Bereich (Merkmal VI) ergibt sich hier in der statistischen Auswertung ein auffälliger Unterschied im Sinne eine Vergrößerung dieses Wertes für Klinefelter-Patienten gegenüber dem Turner-Syndrom. Weiterhin ergeben sich auffällige Unterschiede im Vergleich dieser beiden Intersexformen einmal bei der anterioren Gaumenbreite (Merkmal I), sowie bei der posterioren Gaumenbreite (Merkmal II). Für beide Merkmale liegen die Werte des Klinefelter-Syndroms nach der statistischen Analyse auffällig über denen der Turner-Patienten. Hinsichtlich der anterioren Gaumenhöhe (Merkmal III) zeigt sich hier für die Klinefelter-Patienten ein auffällig niedrigerer Wert. Insgesamt unterscheidet sich also die Gaumenkonfiguration der Klinefelter-Patienten gegenüber der der Turner-Patienten nach unseren Ergebnissen durch eine auffällige Vergrößerung der Werte für die anteriore und posteriore Gaumenbreite einerseits, eine auffällige Verkleinerung für den Wert der anterioren Gaumenhöhe andererseits. Der signifikant größere anteriore Gaumenquotient zeigt in diesem Bereich, daß der Gaumenverlauf der Klinefelter-Patienten hier eindeutig flacher ist gegenüber den Turner-Patienten. In diesem Sinne zeigt sich auch im posterioren Gaumenbereich noch ein auffälliger Unterschied des Gaumenquotienten der Klinefelter-Patienten gegenüber den Turner-Patienten.

Der Vergleich der Klinefelter-Patienten mit den Pseudohermaphroditen ergibt in der statistischen Analyse keinen auffälligen oder signifikanten Unterschied für irgendeines der XI untersuchten Merkmale.

Der paarweise Vergleich der Turner-Patienten mit den Pseudohermaphroditen ergibt nach der statistischen Analyse für die Pseudohermaphroditen einen signifikant größeren Wert für die posteriore Gaumenbreite (Merkmal II).

Eine Reihe signifikanter und auffälliger Unterschiede ergaben sich nach dieser Untersuchung zwischen der

Gaumenkonfiguration der Klinefelter-Patienten gegenüber derjenigen der Kontroll-Patienten. So ergeben sich bei dem paarweisen Vergleich dieser beiden Gruppen signifikant größere Werte für die anteriore und posteriore Gaumenbreite (Merkmal I, II) der Klinefelter-Patienten gegenüber der Kontrollgruppe. Dagegen erweist sich nach dieser Untersuchung für die Klinefelter-Patienten ein signifikant kleinerer Wert der anterioren Gaumenhöhe (Merkmal III). Weiterhin liegt der anteriore Gaumenquotient (Merkmal V) der Klinefelter-Patienten signifikant über dem Wert der Kontrollgruppe, während sich der posteriore Gaumenquotient nach der statistischen Untersuchung noch auffällig verschieden im Sinne einer Vergrößerung zeigt.

Zusammenfassend stellt sich also der Gaumen des Klinefelter-Syndroms im anterioren und posterioren Bereich eindeutig breiter dar als der der zum Vergleich herangezogenen Kontrollgruppe. Auch ist die Gaumenhöhe im anterioren Bereich nach diesem Ergebnis kleiner als bei der Kontrollgruppe. Durch den signifikant größeren Gaumenquotienten im anterioren Bereich sowie durch den auffällig unterschiedenen Gaumenquotienten im posterioren Gaumenbereich ergibt sich für die Patienten mit Klinefelter-Syndrom ein insgesamt gegenüber den Kontroll-Patienten flacherer Verlauf des harten Gaumens.

Für den Vergleich zwischen den Kontrollfällen einerseits und den Turner-Patienten andererseits zeigt sich nach der statistischen Analyse kein signifikanter oder auffälliger Unterschied bei den jeweiligen untersuchten Merkmalen. Damit ergibt sich für die Turner-Patienten kein von der normalen Gaumenkonfiguration abweichendes Bild der einzelnen Gaumendimensionen. Insbesondere ließ sich nach der statistischen Analyse der Ergebnisse beim Turner-Syndrom kein abnorm hoher Gaumen als signifikant oder auffällig für die Gaumenkonfiguration dieser Intersexgruppe nachweisen. Auch zeigte sich bei der Summe der Breiten der vier oberen Schneidezähne (SI) kein signifikanter oder auffälliger Unterschied gegenüber den Kontroll-Patienten. Klinische Beobachtungen von

Zahnfehlbildungen im Sinne einer Unterbreite des lateralen oberen Schneidezahnes ließen sich damit statistisch nicht nachweisen.

Eine signifikante Vergrößerung des Wertes der posterioren Gaumenbreite (Merkmal II) für Pseudohermaphroditen findet sich beim Vergleich dieser Intersexform mit den Kontroll-Patienten. Bei den übrigen untersuchten Merkmalen ergab sich im Vergleich zu den Kontroll-Patienten nach der statistischen Analyse kein weiterer auffälliger oder signifikanter Unterschied.

Die Durchführung eines Gesamtvergleiches aller drei Intersexgruppen auf der einen Seite und der Kontrollgruppe auf der anderen Seite erbrachte einen signifikanten Unterschied für die posteriore Gaumenbreite der Intersexe. Abgesehen davon ließ sich aber bei diesem Gesamtvergleich kein Anhaltspunkt dafür finden, daß die anteriore und posteriore Zahnbogenbreite und die Summe der Schneidezahnbreiten (SI) aller drei Intersexgruppen in auffälliger oder signifikanter Weise von denen der Kontroll-Patienten unterschieden sind.

#### IV.) Diskussion der Ergebnisse

-----

Was unsere Ergebnisse für das Turner-Syndrom betrifft, bei dem in keinem der elf verschiedenen untersuchten Merkmalen auffällige oder signifikante Unterschiede gegenüber der Kontrollgruppe auftraten, so weist dieser Befund speziell für das Merkmal "Höhe des harten Gaumens" volle Übereinstimmung mit dem Resultat einer Untersuchung von J. L i n d - s t e n (14) auf. Dieser Autor bestimmte die Höhe des harten Gaumens bei 44 Turner-Patienten und fand dabei für die Gaumenhöhe einen Mittelwert von 17,1 mm, jedoch stellte auch er mit diesem Ergebnis keinen signifikanten oder auffälligen Unterschied gegenüber den Werten seiner Kontrollgruppe fest. Seiner Ansicht nach liegt die Divergenz zwischen den in der Literatur über die Turner-Patienten angegebenen klinischen Beobachtungen von hohen Gaumen und den Untersuchungsergebnissen im Fehlen von klaren Definitionen der bei der klinischen Beobachtung zur Beurteilung des harten Gaumens notwendigen Parameter begründet.

Die vorliegende Untersuchung der Gaumenkonfiguration bei 15 Turner-Patienten ergab im Bezug auf die Gaumenhöhe wie auch bei allen anderen untersuchten Merkmalen keinerlei Anhaltspunkte für die Annahme des Auftretens von Mißbildungen im Bereich des Oberkiefers im Sinne einer abnormen Erhöhung des harten Gaumen. Der von F i l i p s s o n , L i n d s t e n und A l m q u i s t (3) berichtete statistisch signifikante Unterschied der Summen der mesio-distalen Durchmesser der Zähne des Ober- und Unterkiefers konnte für die Breitensumme der vier oberen Schneidezähne (SI) in den von uns untersuchten Fällen von Turner-Syndrom nicht reproduziert werden. Nach dem Ergebnis dieser Untersuchung zeigt zumindest die Entwicklung der Breite der Oberkieferfrontzähne, insbesondere die des lateralen Schneidezahnes, keine Abweichung von den Werten für die Kontroll-Patienten. Eine Abweichung von der normalen Gaumenkonfiguration ließ sich insgesamt beim Turner-Syndrom nicht nachweisen.

Die Ergebnisse zeigen, daß der Aberration der Geschlechtschromosomen und dem Östrogenmangel infolge des Gonadenmangels keine Auswirkung auf die Höhe und Breite des harten Gaumens oder auf die Ausbildung der oberen Schneidezähne beizumessen ist.

Nach der statistischen Analyse der für die Pseudohermaphroditen gefundenen Meßdaten zeigte sich eine signifikante Vergrößerung des Wertes für die posteriore Gaumenbreite. Dieses Ergebnis bestätigt einen Befund von L. P i n s k y u.a. (24), die ein Auseinanderweichen der Alveolarkämme im posterioren Bereich des Oberkiefers bei klinischer Untersuchung von Pseudohermaphroditen beobachten konnten. Eine weitere Aussage über die Gaumenkonfiguration bei diesem Krankheitsbild ist auf der Grundlage unseres Datenmaterials nicht möglich, da bei keinem der 10 anderen Merkmale ein signifikantes oder auffälliges Ergebnis zu finden war.

Die statistische Untersuchung zeigte beim Klinefelter-Syndrom eindeutig eine Gaumenkonfiguration, bei der der harte Gaumen breiter und flacher verläuft als derjenige von "Normal"-Patienten. Bei der interpretativen Einordnung dieses Ergebnisses muß man davon ausgehen, daß das Wachstum des Oberkiefers -und damit auch des harten Gaumens- sowie des Mittelgesichtes sich von den Suturen her vollzieht, wobei die spheno-occipitale Fuge für das vertikale und sagittale Wachstum des Mittelgesichtes, die Sutura palatina mediana und transversa für das Breiten- und Längenwachstum der Oberkieferbasis ausschlaggebend sind (K o r k h a u s , 10). Vor dem Hintergrund dieser Überlegung ließe sich die von uns für das Klinefelter-Syndrom gefundene durchschnittliche Gaumenkonfiguration als Hinweis auf die Wirksamkeit eines Wachstumsmechanismus werten, der eine Vergrößerung des Oberkiefers durch ein vermehrtes Breitenwachstum in den Suturen mit einer gleichzeitigen Abflachung des harten Gaumens herbeiführt. Die Ursache dieses vermehrten Wachstums in den Suturen muß sicherlich in Zusammenhang mit den

chromosomalen Aberrationen und den damit verbundenen Hodenschäden (knotige Hyperplasie der Leydig-Zellen) des Klinefelter-Syndroms gesehen werden. Durch den beim Klinefelter-Syndrom von Geburt an bestehenden Hypogonadismus ist das gegenregulatorische System zwischen Hypophyse und dem Hoden bereits von Anfang an gestört. Diese Tatsache äußert sich in einer vermehrten Tätigkeit des Hypophysenvorderlappens, wodurch der Spiegel der Gonadotropine im Blut dauernd erhöht ist. Dieses Übergewicht der Funktion des Hypophysenvorderlappens beim Klinefelter-Syndrom zeigt sich auch und gerade in der Zeit des größten Wachstumschubes des Menschen, in der Pubertät. Während jedoch ein eunuchoider Hochwuchs bei diesem Syndrom durch eine geringe Produktion von Androgene in den zunehmend hyperplastisch werdenden Leydig-Zellen vermieden wird, äußert sich der übermäßige Einfluss der Hypophyse -durch die Störung im gegenregulatorischen System bedingt- in einem übermäßigen Wachstum des Oberkiefers bzw. des harten Gaumens.

Die Gaumenkonfiguration des Klinefelter-Syndroms, bei der sich der harte Gaumen flacher und breiter als normal darstellt, scheint demnach ihre Ursache im Überwiegen der Funktion des Hypophysenvorderlappens zu haben, die ihrerseits durch eine Störung des gegenregulatorischen Systems zwischen der Hypophyse zum einen und den durch chromosomale Aberration geschädigten Hoden zum anderen bedingt wird.

Inwieweit hier eine Substitutionstherapie von Testosteron auch einen Einfluss auf die reguläre Ausbildung des Kauorgans nehmen könnte, ist fraglich. Die Notwendigkeit einer möglichen Therapie beim Klinefelter-Syndrom im Hinblick auf das Kauorgan hängt auch davon ab, von welchem Zeitpunkt ab und von welchem Ausmaß ab man eine Verbreiterung und Abflachung des harten Gaumens als Anomalie bezeichnet, die eine Therapie möglich und notwendig macht.

## V.) Zusammenfassung

-----

Es wurden 38 Patienten mit verschiedenen Krankheitsbildern aus dem Bereich der Intersexualität auf abweichende Konfigurationen des harten Gaumens untersucht. Dazu wurden 19 Fälle von Klinefelter-Syndrom, 15 Fälle von Turner-Syndrom und 4 Pseudohermaphroditen einer Kontrollgruppe von 40 gesunden Patienten gegenübergestellt.

Kieferabgüsse, die über einen Abdruck der Oberkiefer bei den jeweiligen Patienten gewonnen waren, wurden auf 11 Merkmale überprüft. Die Ergebnisse der Messungen der Breitensumme der vier oberen Schneidezähne, der anterioren und posterioren Zahnbogenbreiten, der anterioren und posterioren Gaumenhöhe und Gaumenbreite sowie der Quotient aus Gaumenbreite und Gaumenhöhe wurden in Mittelwerten zusammengefasst und statistisch analysiert.

Die Erfassung der anterioren und posterioren Zahnbogenbreiten erfolgte an Hand der von A. Pont angegebenen Punkte mit Hilfe des orthodontischen Bestecks nach G. Korkhaus. Die Gaumenmaße wurden über die Zeichnung von transversalen Gaumenkurven mit Hilfe des Symmetrographen nach G. Korkhaus nach einer Methode von A. M a r k w a r d t (15) und W. W e i s e (29) gewonnen.

Beim Turner-Syndrom zeigte die Gaumenkonfiguration keinerlei Abweichung vom Normalen. Insbesondere konnten klinische Beobachtungen von hohen bzw. steilen Gaumen nicht unterstützt werden.

Für die Pseudohermaphroditen ergab sich nach der statistischen Analyse eine signifikante Vergrößerung des Wertes der posterioren Gaumenbreite. Alle anderen Merkmale waren dagegen normal.

Die Analyse der Ergebnisse für das Klinefelter-Syndrom ergab eine eindeutige Verbreiterung und Abflachung des harten Gaumens im anterioren wie auch posterioren Gaumenbereich. Damit stellt sich der Oberkiefer des Klinefelter-Syndrom als deutlich breiter und flacher dar

als normal. Dabei könnte die Ursache dieser vom Normalen abweichenden Gaumenkonfiguration in der Störung des gegenregulatorischen Systems zwischen Hypophyse und den durch chromosomale Aberrationen geschädigten Hoden gerade während der Zeit der Pubertät liegen.



## Anhang

-----

Um die Verschiedenartigkeit der für die zu vergleichenden Personengruppen gefundenen Meßwertverteilungen besser zu veranschaulichen als es mit Hilfe einer bloß zahlenmäßigen Beschreibung nach Mittelwerten und Standardabweichungen möglich ist, fügen wir auf den folgenden Seiten für jedes Merkmal gesondert eine graphische Darstellung aller für unsere vier Vergleichsgruppen beobachteten Einzeldaten hinzu.

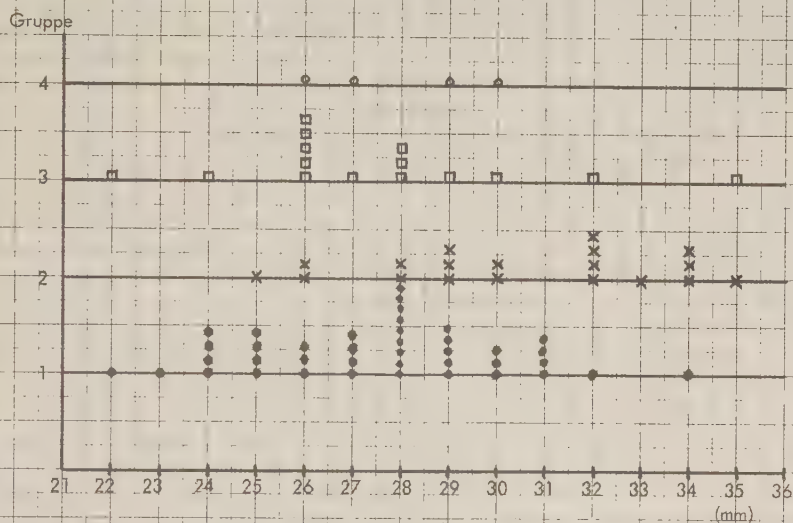
Zur optischen Verdeutlichung der Gruppenaufteilungen markierten wir in diesen Graphiken die gefundenen Meßwerte jeweils durch vier verschiedene Symbole:

- = Meßwert eines Kontrollpatienten (Gruppe 1)
- x = Meßwert eines Klinefelter-Patienten (Gruppe 2)
- = Meßwert eines Turner-Patienten (Gruppe 3)
- = Meßwert eines Pseudohermaphroditen (Gruppe 4)



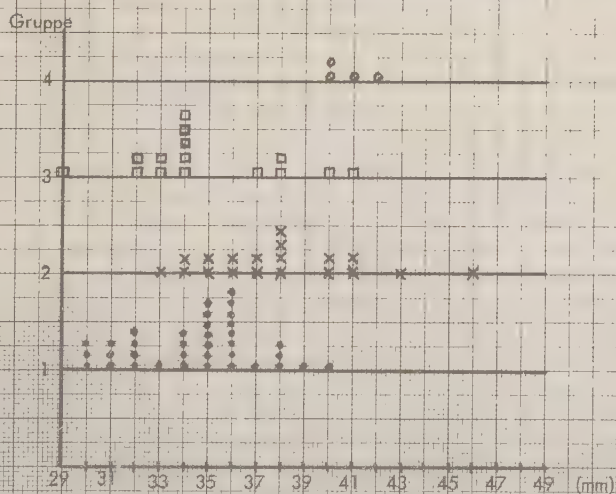
Merkmal 1:

Anteriore Gaumenbreite im Bereich des 1. Prämolaren



Merkmale II:

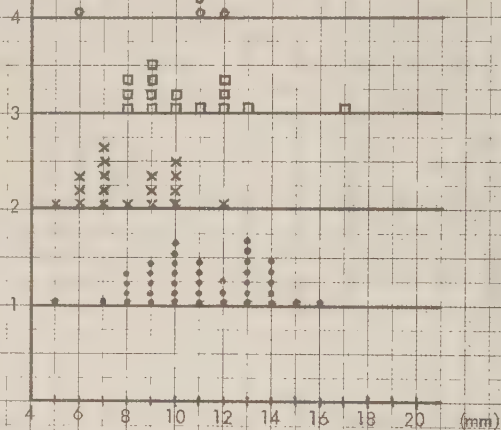
Posteriore Gaumenbreite im Bereich des 1. Prämolaren



### Merkmal III:

Anteriore Gaumenhöhe im Bereich des 1. Prämolaren

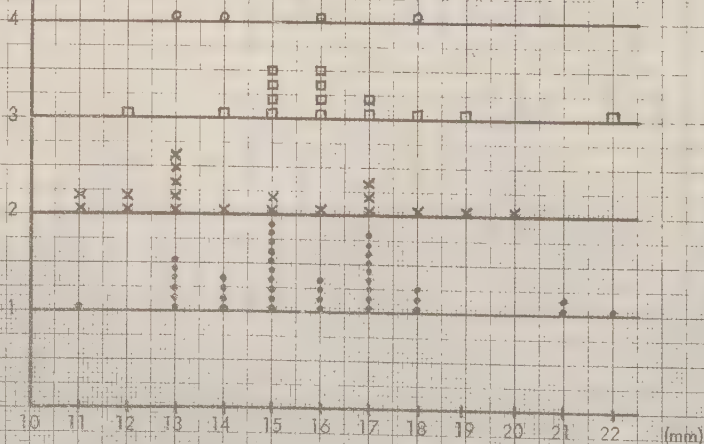
Gruppe



### Merkmal IV:

Posteriore Gaumenhöhe im Bereich des 1. Molaren

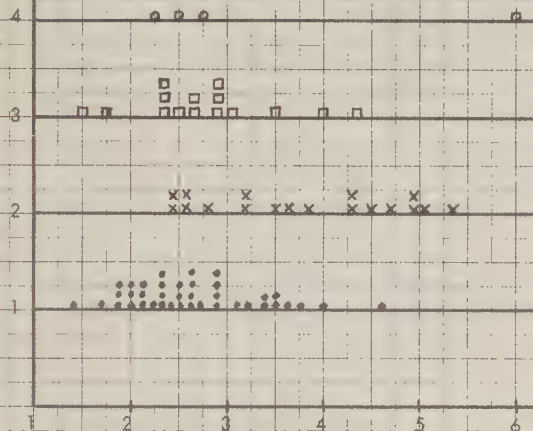
Gruppe



Merkmal V:

Quotient aus Gaumenbreite und -höhe am 1. Prämolaren

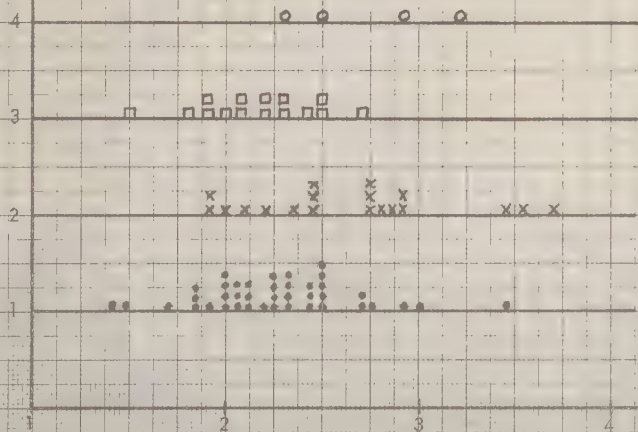
Gruppe



Merkmal VI:

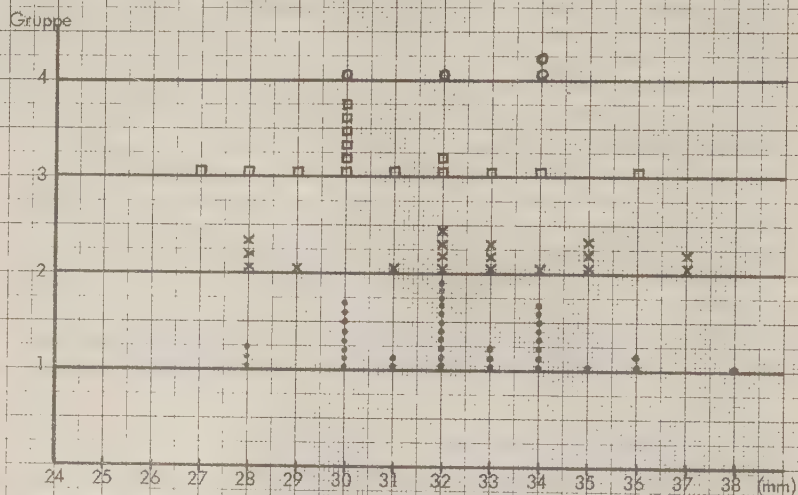
Quotient aus Gaumenbreite und -höhe am 1. Molaren

Gruppe



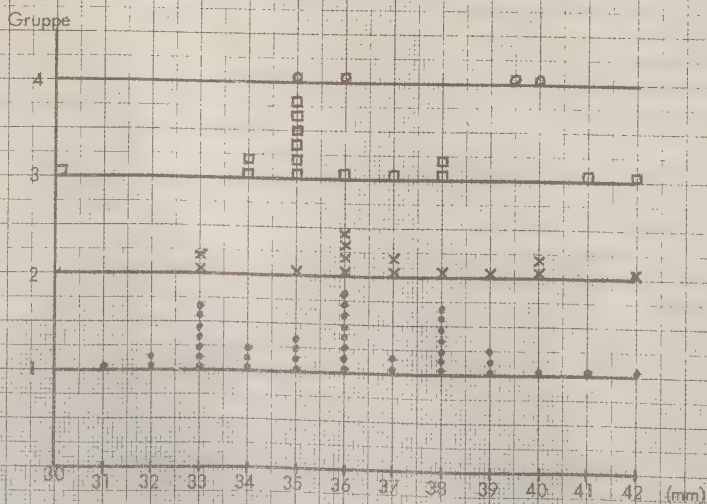
**Merkmal VII:**

Summe der vier oberen Schneidezähne



Merkmal VIII:

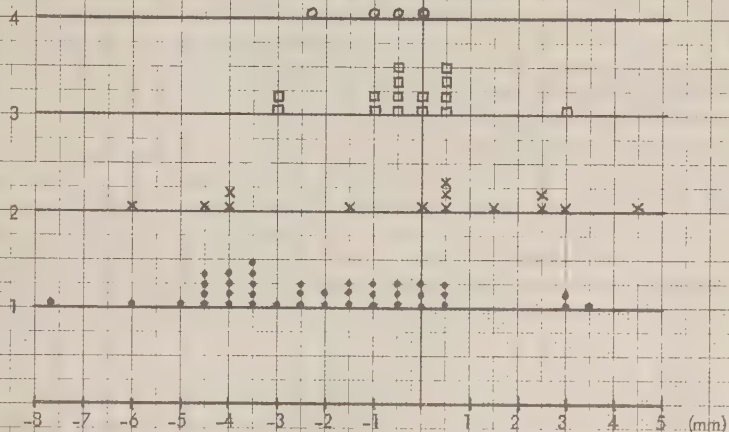
Ist-Wert der anterioren Zahnbogenbreite



# Merkmal IX:

Differenz der Ist- und Sollwerte der anterioren Zahnbogenbreiten

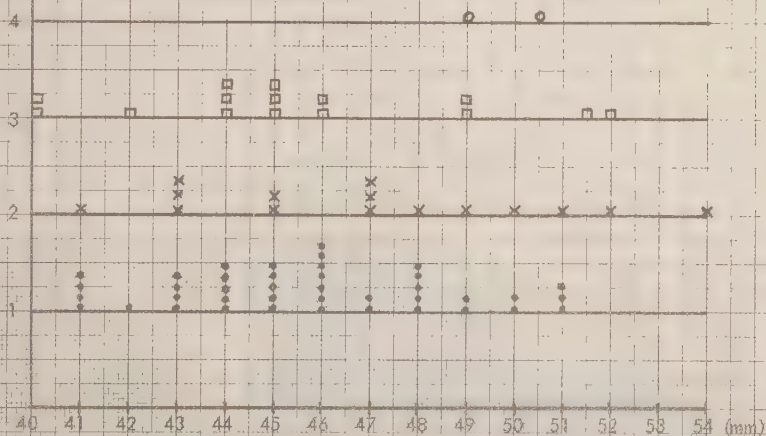
Gruppe



# Merkmal X:

Ist-Wert der posterioren Zahnbogenbreiten

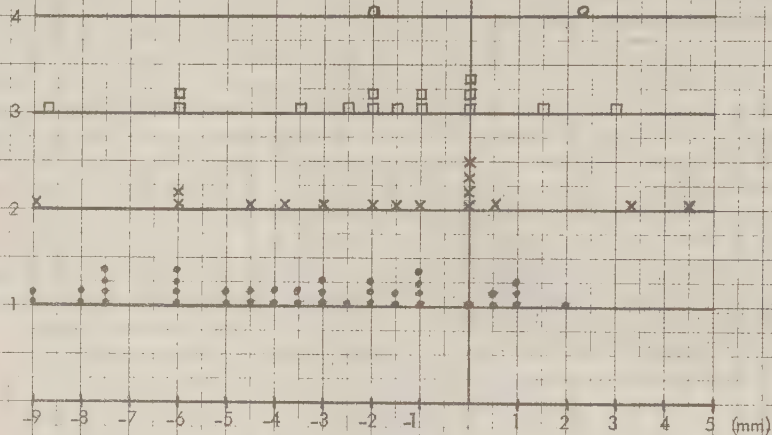
Gruppe



**Merkmal XI:**

Differenz der Ist- und Sollwerte der posterioren Zahnbogenbreiten

Gruppe



Literatur :

- 1 B i e d e l , A. Zahnsystem und Innere Sekretion  
Korrespbl. Zahnärzte, 55, 99 (1931)
- 2 B r o w n l e e , K. A.  
Statistical Theory and Methodology  
in Science and Engineering  
New York, London-Sidney (1965)
- 3 F i l i p s s o n , R., J. L i n d s t e n ,  
S. A l m q u i s t  
Time of eruption of the permanent  
teeth, cephalometric and tooth  
measurement and sulphation factor  
activity in 45 patients with Turner's  
syndrome with different types of  
X chromosome aberrations  
Acta endocr. (Kbh.), 48, 91 (1965)
- 4 G a r c i a , H. O., B o r g a o n k a r , D. S.,  
R i c h a r d s o n , F.  
XXYY syndrome in a prepubertal male  
The John Hopkins med. J., 121,  
31 (1967)
- 5 G u e n t h e r , W i l l i a m C.  
Analysis of Variance  
Engewood Cliffs, N. J. (1964)
- 6 H a u s e r , G. A.  
Gonadendysgenesie in Overzier, C.,  
(Hrgb.)  
Die Intersexualität  
Georg Thieme, Stuttgart (1961)

- 7     H a u s s e r , E.  
       Schilddrüse, Nebenschilddrüse,  
       Hypophyse und Kauorgan  
       Fortschr. d. KFO 21, 175 (1960)
- 8     H e l l e r , R. H.                     -  
       The Turner phenotype in the male  
       Pediatrics 66, 48 (1965)
- 9     K o r k h a u s , G.  
       Innere Sekretion und Gebißenomalien  
       Fortschr. d. KFO 21, 148 (1960)
- 10    K o r k h a u s , G.  
       Die Entwicklung des Gesichtsschädels  
       und ihre Störungen  
       K. Schuchard, Stuttgart 4 (1958)
- 11    K r a s t e n , K.  
       Endokrine Erkrankungen und Gebißsystem  
       Fortschr. d. KFO 21, 183 (1960)
- 12    K r i s t e n , K.  
       Gebißen und Gesamtkonstitution  
       Fortschr. d. KFO 24, 171 (1963)
- 13    L e b r e t , M. L.  
       Der menschliche Gaumen: sein Wachstum,  
       die auf ihn bezogene Wanderung der  
       Seitenzähne, seine Expansion bei  
       Anwendung zweier verschiedener ortho-  
       dontischer Behandlungsmethoden  
       Fortschr. d. KFO 27, 121 (1966)
- 14    L i n d s t e n , J.  
       The Nature and Origin of X Chromosome

Aberrations in Turner's Syndrome  
Med. Diss. Almquist und Wiksell,  
Uppsala (1963)

15 Markwardt, A. W.

Vorschlag zur Bestimmung des  
Gaumenquotienten  
Fortschr. d. KFO 26, 48 (1965)

16 Mathis-Winkler

Zahnheilkunde und Innere Medizin  
3. Aufl., Ambrosius Barth,  
Leipzig (1956)

17 Overzier, C.

Die Intersexualität  
Thieme, Stuttgart (1961)

18 Overzier, C.

Erkrankungen der männlichen  
Keimdrüsen und die Intersexualität  
Klinik der Gegenwart, Urban und  
Schwarzenberg, München (1959) und  
Berlin (1970)

19 Overzier, C.

Systematik der Intersexualität  
TRIANGEL 8, 32 (1967)

20 Overzier, C.

Intersexualität in: Gross-Jahn-  
Schölmerich (Hersgb.)  
Lehrbuch der Inneren Medizin,  
2. Aufl. Schattauer - Verlag  
Stuttgart - New York (1970)

- 21 Overzier, C.  
Klinik der organischen Intersexualität  
Verh.Dtsch.Ges.Inn.Med. 76, 285 (1970)
- 22 Overzier, C.  
Klinik und Differentialdiagnose  
des schweren männlichen Hypogonadismus  
Actuelle Urologie 2, 33 (1971)
- 23 Pinsky, L. and A. M. DiGeorge  
A familial syndrome of facial and  
skeletal anomalies associated with  
genital abnormality in the male and  
normal genitals in the female  
Pediatrics 66, 1049 (1965)
- 24 Reichenbach, E.  
Zahnentwicklung und sexuelle Reife-  
zeichen  
Zahn-Mund und Kiefer-Heilkunde in  
Vorträgen 2, 11 (1952)
- 25 Sachs, Lothar  
Statistische Auswertungsmethoden,  
Springer Berlin-Heidelberg-New York  
(1968)
- 26 Schwenk, A.  
Innere Sekretion und Kinderheilkunde  
Fortschr. d. KFO 21, 143 (1960)
- 27 Stowens, D.  
Pediatrics Pathology 2. Aufl.  
Williams & Wilkins, Baltimore (1966)

28 W a g n e r , R. , C o h e n , M. M. ,  
Dental development in idiopathic  
sexual precocity, congenital  
adrenocortical hyperplasia, and  
adrenogenic virilism  
J. Pediatr., S. Louis 63, 566 (1963)

29 W e i s e , W. und J. S c h e n c k  
Untersuchungen über die Gaumenhöhe  
im regelrechten Gebiß  
ZW/ZWR 16, 722 (1969)



Für die Überlassung des Themas sowie für die ständige Unterstützung und Beratung danke ich Herrn Prof. Dr. C. Overzier sehr herzlich. Mein herzlicher Dank gilt weiter Herrn Prof. Dr. K. Nawrath, der mir im Verlauf der Untersuchungsarbeiten wertvolle Anregungen gab und mich in jeder Hinsicht unterstützte. Für die statistische Beratung und Auswertung der Ergebnisse bedanke ich mich bei Herrn Diplom-Psychologen Wellek.



Am 2. Februar 1944 wurde ich als Sohn von Bruno Müller und seiner Ehefrau Helly Müller geb. Schreiber in Opladen geboren.

Von 1950 bis 1954 habe ich die Grundschulen von Bergisch-Neukirchen, Karlsruhe und Wiesental besucht.

1954 bestand ich die Aufnahmeprüfung für das Gymnasium in Bruchsal.

Im Jahre 1964 legte ich die Reifeprüfung am Staatlich Altsprachlichen und Mathematisch-Naturwissenschaftlichen Gymnasium in Speyer ab.

Im Sommer 1964 studierte ich an der Universität Mainz ein Semester Biologie und belegte dabei Vorlesungen für Zahnmediziner.

Vom 1. Oktober 1964 bis 31. September 1965 leistete ich einen verkürzten Grundwehrdienst von 12 Monaten ab.

Durch Anrechnung des ersten Semesters Biologie, als Fachsemester für Zahnmedizin, konnte ich im Frühjahr 1966 im Fach Zahnmedizin die naturwissenschaftliche Vorprüfung ablegen.

Im Jahre 1968 legte ich die zahnärztliche Vorprüfung ab.

Im Jahre 1970 bestand ich das zahnärztliche Staatsexamen.

Seit April 1971 arbeite ich als Assistent bei meinem Stiefvater Dr. med. dent. K. Volz in Speyer.









